

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1909

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 6 Janvier 1909, à 1 heure

PAR

Paul JORRAND

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Ancien Interne de l'Hôtel-Dieu de Saint-Quentin

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA MYOPATHIE

PRIMITIVE, PROGRESSIVE, ATROPHIQUE

Président : M. DEJERINE, *professeur*

Juges { MM. RECLUS, *professeur*
ROGER, *professeur*
PIERRE DUVAL, *agrégé*

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE, Éditeur

15, rue Racine, 15

1909

Faculté de Médecine de Paris

	LE DOYEN	M. LANDOUZY
	PROFESSEURS.	MM.
Anatomie.		NICOLAS
Physiologie.		CH. RICHET
Physique médicale.		GARIEL
Chimie organique et Chimie générale.		GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.		BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales.		BOUCHARD
Pathologie médicale		BRISSAUD
		DEJERINE
Pathologie chirurgicale.		LANNELONGUE
Anatomie pathologique.		PIRRRE MARIE
Histologie.		PRENANT
Opérations et appareils.		N...
Pharmacologie et matière médicale		POUCHET
Thérapeutique		GILBERT
Hygiène.		CHANTEMESSE
Médecine légale.		THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie.		GILBERT BALLET
Pathologie expérimentale et comparée.		ROGER
		HAYEM
Clinique médicale.		DIEULAFOY
		DEBOVE
		LANDOUZY
		HUTINEL
Maladies des enfants.		X...
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		GAUCHER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		RAYMOND
Clinique des maladies du système nerveux		LE DENTU
		QUENU
Clinique chirurgicale.		RECLUS
		SEGOND
Clinique ophtalmologique.		DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.		ALBARRAN
		PINARD
Clinique d'accouchements		BAR
		RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique.		POZZI
Clinique chirurgicale infantile.		KIRMISSON
Clinique thérapeutique.		ALBERT ROBIN

Agrégés en exercice

MM.			
AUVRAY	MULON	JEANSELME	LENORMANT
BALTHAZARD	NICLOUX	JOUSSET (A.)	LOEPER
BRANCA	NOBECOURT	OMBREDANNE	MACAIGNE
BEZANÇON (F.)	COUVEAIRE	POTOCKI	MAILLARD
BRINDEAU	CUNEO	PROUST	MARION
BROCA (A.)	DEMELIN	RENON	RICHAUD
BRUMPT	DESGREZ	LABBE (M.)	RIEFFEL
CARNOT	DUVAL (P.)	LANGLOIS	SICARD
CASTAIGNE	GOSSET	LAUNOIS	ZIMMERN
CLAUDE	GOUGET	LECENE	
MORESTIN	JEANNIN	LEGRY	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR DÉJERINE

Médecin à la Salpêtrière
Chevalier de la Légion d'honneur

A NOTRE CHER MAÎTRE

LE DOCTEUR H. DUFOUR

Médecin des Hôpitaux

A M. LE PROFESSEUR LE DENTU

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LEPAGE

A MM. LES DOCTEURS
MOUTARD-MARTIN ET BAZY

A MES MAÎTRES DE L'HÔTEL-DIEU DE SAINT-QUENTIN

MM. LES DOCTEURS CANNIOT,
DAMAYE ET MOURETTE

A MM. LES DOCTEURS CARPENTIER
ET CASSINE

Nous trouvant par hasard à Lille, à la fin de nos études médicales, nous eûmes la bonne fortune d'observer dans les hôpitaux de cette ville deux cas de myopathie primitive progressive atrophique.

Nous eûmes l'idée d'apporter à l'étude de cette affection, qui est encore à l'heure actuelle l'objet de bien des discussions, notre modeste part.

Nous remercions ici M. le Professeur Agrégé Breton, M. le Dr Minet, Chef de Clinique médicale, M. Andrès, Interne des Hôpitaux, qui ont bien voulu nous communiquer les observations, nous aider dans notre travail.

A M. le Dr Dufour, Médecin des Hôpitaux, qui, pendant près de deux ans, fut notre maître, qui nous témoigna toujours un affectueux intérêt, nous adressons l'expression de notre profonde gratitude. Les claires leçons de clinique, les précieux enseignements thérapeutiques recueillis à l'hôpital Bastion 27 resteront parmi les meilleurs souvenirs de notre vie d'étudiant.

Nous remercions M. Moutard-Martin qui voulut bien guider nos premiers pas en médecine.

M. le Professeur Agrégé Lepage nous apprit l'art indispensable et difficile des accouchements. Nous lui adressons l'expression de notre profonde reconnaissance.

Le D^r Bazy, Chirurgien des Hôpitaux, M. le Professeur Le Dentu, le regretté Professeur Poirier furent nos maîtres. Aux remerciements que nous leur adressons ici nous joignons un souvenir de profonde gratitude pour M. le D^r Baudet, Chirurgien des Hôpitaux, et pour M. le D^r Grégoire, Chef de Clinique chirurgicale.

A l'Hôtel-Dieu de Saint-Quentin, où, après avoir terminé nos trois années d'internat dans les Hôpitaux de Paris, nous avons passé deux années d'internat, nous eûmes la bonne fortune de trouver des maîtres éminents qui voulurent bien nous initier à la véritable médecine pratique, nous guidant de leurs précieux conseils, nous témoignant la plus affectueuse sympathie. Nous prions MM. les D^{rs} Canriot-Damaye, Mourette de recevoir l'expression de notre profonde reconnaissance. Nous remercions aussi MM. les D^{rs} Carpentier et Cassiné pour leur bienveillance à notre égard.

A notre président de thèse, M. le professeur Déjérine, nous adressons l'expression de notre profonde reconnaissance.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

Myopathie Primitive, Progressive, Atrophique

INTRODUCTION

L'étude des myopathies primitives atrophiques a depuis longtemps attiré l'attention des neurologistes et la bibliographie médicale s'enrichit chaque jour d'observations nouvelles, dont la critique a l'avantage de réunir en un travail de synthèse des types cliniques qui ont pu tout d'abord paraître nettement distincts.

La médecine moderne tend à remanier, après bien d'autres, ce chapitre de la pathologie nerveuse qu'on a pu croire un instant définitivement établi. Après avoir isolé du cadre nosologique, soit à l'aide de la seule observation clinique, soit à l'aide du laboratoire, des maladies qui étaient le plus souvent confondues

les unes avec les autres, elle n'a pas tardé à créer des divisions et des subdivisions pour revenir ensuite à des vues plus générales et à la création de syndromes. C'est ainsi qu'après avoir décrit plusieurs types de myopathie primitive progressive atrophique, elle tend à les englober tous sous la même dénomination de « dystrophie musculaire », de maladie myopathique.

Bien plus, divers auteurs, accentuant encore la généralisation, établissent des relations entre les diverses atrophies musculaires et ne considèrent plus la myopathie dite primitive comme une véritable entité.

Deux malades observés dans les hôpitaux de Lille nous ont suggéré l'idée d'apporter une modeste contribution à l'étude de la myopathie primitive atrophique. Nous essaierons de voir en quoi leurs observations confirment ou infirment les idées classiques. Toutes deux d'ailleurs nous paraissent présenter des particularités cliniques assez intéressantes pour être discutées et signalées. Après un court aperçu historique nous résumerons le tableau classique des différents types cliniques de la myopathie primitive atrophique. Nous publierons ensuite nos deux observations avec les discussions qu'elles entraînent pour aborder enfin l'étude plus générale de la maladie myopathique.

CHAPITRE PREMIER

Aperçu Historique

C'est Duchenne de Boulogne qui, le premier, a distrait du groupe des paralysies, une affection dont le principal caractère consistait en une atrophie musculaire à marche progressive « quel que fût le lieu de début de la paralysie et son ordre de propagation. »

Charcot et l'Ecole de la Salpêtrière ont ensuite montré que Duchenne avait ainsi confondu avec l'atrophie musculaire protopathique une série d'affections qui n'ont de commun avec elle que la fonte des muscles, comme la sclérose latérale amyotrophique, la syringomyélie, la névrite lépreuse et bien d'autres variétés d'inflammation chronique des nerfs à forme amyotrophique.

Sous l'influence de ces idées, il sembla bientôt que la maladie de Duchenne n'allait plus être une entité morbide. Mais en 1884, MM. Landouzy et Déjerine établirent d'une façon formelle l'individualité des myopathies primitives atrophiques : « Dans l'atrophie musculaire de l'enfance, disent-ils, la moelle

et les nerfs périphériques sont indemnes. C'est une affection du système musculaire. »

Bientôt après Erb de Heidelberg étudiant la dystrophie musculaire progressive à type juvénile, arrivait aux mêmes conclusions. L'on décrivit ensuite des types qui, par quelques caractères symptomatiques, se différenciaient de ceux de Duchenne : ce sont les types de Leyden Moebius, Zimmerlin, Eichhorst et Brossard, etc.

Ainsi donc, en 1885, la question semblait jugée définitivement.

La myélopathie progressive, type Aran Duchenne et la myopathie primitive progressive atrophique avec ses différents types étaient deux maladies distinctes, et leur distinction était facilitée par la constatation d'une série de caractères spéciaux à chacune de ces deux affections.

Cette division ne fut pourtant pas admise par tous les auteurs.

M. le professeur Raymond (1) soutient depuis longtemps une doctrine unitaire et établit des relations étroites entre les différentes formes d'atrophie musculaire qui sont, d'après lui, sous la dépendance d'une altération vraisemblablement dégénérative de tout ou partie du neurone spino-musculaire.

D'autre part, de nombreux documents sont venus montrer que les différents types de la myopathie atrophique ne sont que diverses formes de la dystro-

1. Raymond. *L'encéphale*, septembre 1908.

phie musculaire et qu'ils peuvent se combiner et dépasser les limites assignées à chacun d'eux. Aussi Klippel et Villaret (1) ont-ils pu conclure à l'unicité des états myopathiques, qu'il s'agisse de myasthénie, de myopathie hypertrophique ou atrophique.

Ce court aperçu historique nous a suffisamment montré quels sont les points litigieux de la question qui est pourtant dominée encore par les idées classiques que nous exposerons tout d'abord.

1. Klippel et Villaret. *Archives Générales de Médecine*, 13 février 1906.

CHAPITRE II

Les types de la myopathie primitive progressive atrophique

« On désigne sous le nom de myopathie primitive progressive atrophique ou sous celui de dystrophie musculaire progressive (Erb) une affection le plus souvent héréditaire ou familiale du système musculaire caractérisée :

« *Cliniquement* par l'affaiblissement progressif, puis l'atrophie apparente ou non de certains groupes musculaires, affaiblissement et atrophie dont la localisation première sur telle ou telle région commande les types variés de la maladie ;

« *Anatomiquement* par l'altération dégénérative de la fibre striée aboutissant à l'atrophie simple, avec ou sans prolifération conjonctive ou adipeuse interstitielle et par l'absence de toute lésion constatable du système nerveux central ou périphérique ;

« *Etiologiquement* par la spontanéité de son apparition et l'absence de toute notion autre que l'hérédité ou la congénéité (1). » Telle est la définition que donne

1. Boix. *Traité de Médecine*.

M. Boix de la myopathie primitive atrophique. Elle a l'avantage de placer la question sur un terrain général et de « légitimer une description synthétique embrassant les nombreuses formes décrites séparément jusqu'à ce jour ». Il n'y a plus désormais des atrophies musculaires d'origine myopathique, mais une seule maladie musculaire myopathique qui, suivant sa localisation et suivant le développement du tissu interstitiel cellulo-adipeux, constituera l'une des variétés qui tout d'abord ont été prises comme autant d'espèces morbides.

Nous ne retracerons pas ici le tableau clinique, aujourd'hui devenu classique, de la myopathie primitive atrophique. Nous nous bornerons à résumer les considérations générales qui servent d'introduction à l'étude de cette maladie et d'en esquisser les différents types.

Les caractères qui permettent de faire le diagnostic entre une myopathie primitive atrophique, protopathique, et une amyotrophie d'origine nerveuse sont de divers ordres :

1° La myopathie primitive atrophique débute ordinairement dans la première ou la deuxième enfance et les observations dans lesquelles on a signalé le début tardif constituent des exceptions ;

2° Le caractère héréditaire ou familial révélé au cours de l'interrogatoire constitue une présomption importante en faveur de la myopathie primitive atrophique ;

3° L'affection apparaît dans les muscles avoisinant

les grandes articulations : pelvienne, scapulo-humérale et envahit successivement les muscles de la cuisse du mollet ou du bras et cette topographie de l'atrophie plus accusée à la racine du membre est un fait qui frappe tout d'abord l'observateur ;

4° On trouve souvent associée à l'atrophie de l'hypertrophie vraie ou de la pseudo-hypertrophie ;

5° Chez beaucoup de myopathiques on observe des rétractions tendineuses qui entraînent des positions vicieuses ;

6° Les contractions fibrillaires sont absentes ;

7° La réaction de dégénérescence est absente. On constate une simple diminution de la contractilité sans inversion de la formule normale ;

8° Enfin et c'est d'après M. Déjerine un caractère très important, l'affection évolue très lentement et met de longues années avant d'arriver à un degré avancé de développement. Tels sont résumés rapidement les caractères distinctifs qui permettent de reconnaître la myopathie primitive atrophique ; une fois ces caractères déterminés, il sera facile de rechercher à quelle forme clinique on a affaire en se basant sur la topographie de l'atrophie.

1. Le type facio-scapulo-huméral de Landouzy et Déjerine (atrophie musculaire progressive de l'enfance de Duchenne), se définit de lui-même. Il atteint principalement les muscles de la face et les muscles qui avoisinent l'articulation scapulo-humérale. Cette affection débute surtout dans les premières années de la vie et lorsque l'atrophie des muscles de la face

est assez marquée, elle imprime à la physionomie des malades un cachet spécial : c'est le facies myopathique dont les caractères ont été décrits par MM. Landouzy et Déjérine :

« La déformation de la bouche se traduit par l'augmentation du volume des lèvres et par un abaissement de la lèvre supérieure ou bien encore par une élévation de la lèvre supérieure (lèvre de Tapir). Les lèvres sont moins mobiles, la bouche est entr'ouverte et lorsqu'on fait rire le malade, la moitié inférieure de la face prend un aspect bizarre. Le malade rit de travers, le front est lisse, il a un poli d'ivoire, l'œil est grand ouvert et l'occlusion des paupières est parfois impossible. Le malade a un air bête et stupide qui, sur la première impression, le fait prendre pour un imbécile. »

L'atrophie des muscles de la face s'accompagne toujours plus ou moins rapidement d'atrophie à type scapulo-huméral. Le trapèze, le rhomboïde, le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur, le triceps, le long supinateur, les radiaux, sont les premiers et en général les seuls atteints pendant très longtemps avec le grand et le petit pectoral. D'après M. Déjérine, l'atrophie des sterno-cléido-mastoïdiens est fréquente. A côté de ces groupes atrophiés, d'autres persistent intacts presque indéfiniment. Ce sont : à l'épaule, le sus et le sous-épineux, le sous-scapulaire et à l'avant-bras les fléchisseurs et les extenseurs de la main et des doigts, sauf les radiaux et le long supinateur.

2° Le type pseudo-hypertrophique de Duchenne survient dans la première enfance. Il est caractérisé par une pseudo-hypertrophie des muscles des membres inférieurs (mollets, cuisses, fesses), qui donne à l'enfant un aspect plus ou moins athlétique et qui fait place parfois assez rapidement à l'atrophie. En même temps on constate très souvent de l'athrophie des membres supérieurs.

3° Le type Leyden-Mœbius s'observe dans la deuxième enfance, sa topographie est superposable à celle du type précédent avec cette seule différence qu'il n'y a point ici d'hypertrophie.

4° Le type scapulo-huméral (forme juvénile d'Erb) consiste, d'après Erb, en une atrophie et une faiblesse de certains groupes musculaires de la ceinture scapulaire et des reins proprement dits, du bassin, des cuisses et du dos, commençant pendant l'enfance ou l'adolescence, progressant d'une façon lente et régulière, avec des interruptions, restant aussi souvent stationnaire, atrophie qui se combine fréquemment avec une hypertrophie vraie ou fausse, qui laisse souvent constater une dureté particulière des muscles en voie d'atrophie, sans présenter de secousses fibrillaires, ni aucune réaction de dégénérescence, ni aucun trouble dans l'organisme, soit du côté du système nerveux ou des organes des sens, soit du côté des organes végétatifs ou des téguments externes. Les muscles les plus souvent atrophiés sont : le grand et le petit pectoral (à l'exception de la portion claviculaire du premier), le trapèze, fais-

ceau supérieur excepté, le grand dorsal, le grand dentelé, le rhomboïde, les sacro-lombaires et le long dorsal, le biceps, le brachial antérieur, le long supinateur sont souvent atteints d'atrophie précoce, tandis que l'atrophie du biceps est ordinairement beaucoup plus tardive et précédée d'une période d'hyper-trophie.

Le sterno-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coraco-brachial, les muscles ronds et surtout le deltoïde, le sus et le sous-épineux sont presque constamment respectés.

La face est prise tardivement à l'inverse de ce qu'on observe dans le type Landouzy-Déjerine.

5° Le type Zimmerlin débute à la puberté par les muscles thoraciques et brachiaux.

6° Le type Eichhorst et Brossard débute par les muscles de la cuisse et de la jambe.

On pourrait multiplier les types, les formes cliniques de la myopathie primitive.

Oppenheim a signalé des formes abortives caractérisées par ce fait que la myopathie musculaire est évidente, mais reste localisée à la ceinture scapulaire sans aucune tendance à s'étendre.

A côté de celles-ci Marina (1) en distingue une autre qu'il appelle forme fruste ou élémentaire dans laquelle un certain nombre de muscles sont atro-

1. Marina. « Existe-t-il des formes frustes ou rudimentaires de dystrophies musculaires (type d'Erb) ? La guérison en est-elle possible ? » *Il Policlinico et Medica* (mai 1908).

phiés, mais pas excessivement ; d'autres hypertrophiés, mais assez peu. Se basant sur deux observations l'auteur déclare que les dystrophies musculaires ne sont pas toutes progressives et que la guérison en est possible.

Signalons enfin qu'Hoffmann, après avoir observé chez deux myopathiques la participation des masticateurs, de la langue et du voile du palais, a décrit un type bulbaire de la myopathie. Ces observations sont à rapprocher de celles de Reinhold (aspect clinique d'une paralysie bulbaire, système nerveux, sain à l'autopsie), de Bouveret (atrophie du releveur de la paupière et des muscles de la langue), de Marie (ptosis latéral et atrophie des masticateurs) (1).

Telle est rapidement esquissée la description classique de la myopathie musculaire progressive.

Nous allons maintenant publier et discuter ces deux observations qui font le sujet de ce travail.

1. Rapporté par Boix, *loc. cit*, p. 456.

CHAPITRE III

Observations

OBSERVATION I

(Observation présentée par MM. Minet et Verhaeghe
à la Société de Médecine du Nord, 24 juillet 1908.)

La nommée L... Alida, vingt-cinq ans, fileuse, entrait le 13 juillet 1908 à la Clinique médicale de l'hôpital la Charité dans le service de M. le professeur Combemale se plaignant d'une diminution marquée et progressive des forces, particulièrement dans les membres du côté droit.

Nous ne notons rien d'intéressant dans ses antécédents héréditaires, son père et sa mère étant vivants et en bonne santé.

La malade nie toute affection analogue à la sienne chez ses ascendants. (Ce renseignement était inexact, la mère de

I. Nous remercions M. le Dr Minet, chef de clinique chirurgicale, d'avoir bien voulu nous communiquer cette observation.

la malade étant entrée à l'hôpital a été reconnue atteinte de la même affection.) (1).

Au point de vue collatéral, il y a dans sa famille une poly-mortalité infantile notable — six frères et sœurs sont morts en bas âge — quatre sœurs et un frère sont vivants, et aucun ne présente de troubles moteurs.

Elle-même ne se rappelle pas avoir été malade. Elle n'a pas fait de maladies infectieuses.

Le début de l'affection qui amène cette femme à l'hôpital remonte peut-être à l'âge de cinq à six ans. A cette époque elle reçut, paraît-il, un coup de pied sur la bouche. Depuis lors elle eut les lèvres un peu grosses et quelques modifications du côté de la bouche.

Pendant longtemps aucune modification apparente ne survint dans la motilité des membres : jeune fille, elle travaille comme les autres sans rien remarquer d'anormal.

Vers quatorze ans elle fit un séjour à l'hôpital pour une affection traumatique de l'épaule gauche qui guérit en quatre semaines.

Réglée à quinze ans et demi, elle le fut régulièrement jusque dans ces six derniers mois. Depuis cette époque les périodes se sont montrées irrégulières avec intervalles de six semaines à deux mois. Ces troubles menstruels persistent encore actuellement.

La malade n'a jamais vomi.

1. Nous n'avons pu nous procurer l'observation de cette femme qui fit à l'hôpital un séjour de vingt-quatre heures. Nous savons seulement qu'elle était atteinte de myopathie du type Landouzy de forme classique sans aucune particularité clinique.

Il y a trois ans et demi, elle eut un enfant à terme : Cet enfant est mort de cholérine. Il n'y a jamais eu de fausse couche. Il y a trois mois, une chute dans un escalier détermina quelques plaies à la figure. C'est à cet accident que cette femme fait remonter le début des phénomènes observés depuis.

Elle remarqua d'abord une certaine faiblesse de la jambe droite d'où boiterie. Puis peu à peu surviennent des modifications dans l'attitude de la colonne lombaire et du bassin. Enfin des troubles parurent dans la motricité du bras droit. Les phénomènes de même ordre qui existent à gauche sont restés insoupçonnés de la malade.

Ce qui frappa M. le professeur Combemale dès l'entrée, ce fut l'aspect particulier de la physionomie, un certain retroussis des lèvres, un manque d'harmonie dans les formes de la bouche. On constate que le front est lisse dans toute sa partie inférieure. Seuls les téguments avoisinant la naissance des cheveux sont susceptibles d'être ridés. Les lèvres sont saillantes, épaissies, la fente buccale élargie. La lèvre inférieure est tombante. La bouche, peu asymétrique au repos, le devient lors du rire ou du sifflement provoqués. On remarque alors que la malade rit de travers, que la commissure gauche attirée en pointe au dehors est circonscrite par un sillon cutané, la commissure droite restant élargie. L'air ne peut être emmagasiné sous tension dans la bouche, et les lèvres ne peuvent être rapprochées pour souffler.

La mastication demeure intacte. La langue n'est pas visiblement atrophiée. Les paupières peuvent être fermées complètement.

L'examen au lit permet de remarquer un amaigrissement

notable, les clavicules sont saillantes surtout la droite. Les omoplates ne sont pas collées au thorax. La pointe et le bord interne font fortement saillie en arrière, se détachent du tronc (scapulæ alatæ). On insinue facilement les doigts entre la cage thoracique et le scapulum jusqu'à détacher presque ce dernier.

La motricité du grand dentelé est manifestement insuffisante, sans que les mouvements respiratoires en éprouvent un trouble appréciable.

L'élévation des épaules est possible. Les acromions sont légèrement saillants au-dessus de la tête humérale. Le deltoïde droit est très atrophié, mais cette atrophie est masquée en partie par un épaissement des tissus sous-cutanés. L'élévation des bras dans le sens latéral est très limitée ; elle n'atteint pas l'horizontale. Les grands pectoraux sont atrophiés, mais non détruits. L'effort fait pour rapprocher les bras du tronc est peu puissant.

La rotation interne et la rotation externe sont possibles.

La flexion de l'avant-bras sur le bras persiste avec une certaine force et le long supinateur fait la corde.

Les avant-bras sont normaux, la motricité des doigts et de la main est intacte.

La percussion des masses musculaires ne détermine pas de contractions fasciculaires.

Du côté des membres inférieurs les quadriceps sont atrophiés, surtout le droit. La malade assise ne peut mettre le membre inférieur dans l'extension horizontale.

Les réflexes rotuliens sont abolis.

La jambe droite est manifestement atrophiée par rapport à la gauche. Au niveau des mollets il y a 2 centimètres de

différence dans la circonférence en faveur du côté gauche. La palpation des muscles des mollets les montre particulièrement mollasses du côté droit.

Le jambier antérieur droit est diminué de volume, les péroniers du même côté sont presque impotents, le pied droit ayant tendance à tomber vers le bord externe en varus équin paralytique.

Pas de rétractions musculaires.

La malade étant assise, les pieds sur le sol, esquisse une extension du pied gauche, mais ne peut relever la pointe du pied droit.

Lui ordonne-t-on de se lever, elle prend un point d'appui sur les cuisses, à droite surtout, et la jambe droite étant étendue, elle prend un élan pour se mettre debout. On constate alors une ensellure lombaire très marquée avec saillie accentuée des fesses, de la fesse droite surtout.

La palpation des masses fessières donne l'impression que les téguments sont doublés d'une adipeuse empêchant le plissement de la peau.

Il existe aussi une légère déviation de la colonne dorso-lombaire, scoliose à concavité droite alliée à la lordose. Un pli cutané transversal est visible à droite entre les côtes et la crête iliaque.

Le ventre est proéminent et la malade rejette le haut du thorax en arrière.

Dans la station debout, elle repose toujours sur la jambe gauche. Pendant la marche, on constate un dandinement, une démarche de canard. La jambe gauche précipite le pas tandis que la droite avance avec difficulté, le pied se détachant mal du sol et tendant à traîner par sa pointe et son

bord externe. On remarque de plus pendant la marche une tendance à l'écart entre le gros orteil et le deuxième, les orteils étant relevés. Ceci surtout à droite. Pas de signe de Babinski. La malade, baissée, se relève difficilement et si elle s'accroupit il lui est impossible de se mettre debout. Au point de vue de la sensibilité, pas de douleurs spontanées sauf quelques vagues élancements dans le membre inférieur droit.

La sensibilité à la piqure est intacte et la sensibilité thermique n'est pas émoussée.

La palpation des masses musculaires n'est pas douloureuse et ne révèle pas de nodosités à côté de masses mollasses. Depuis un mois et demi les mains présentent une exagération de la sécrétion sudorale, mais il ne semble pas y avoir d'asphyxie des extrémités.

Le réflexe conjonctival est faible. Le réflexe cornéen intact.

Cette femme n'a jamais eu de crises nerveuses.

M. le professeur Bédart a bien voulu examiner la malade au point de vue électrique, et nous communiquer les résultats suivants :

« Le grand pectoral droit ne réagit pas au courant faradique. Peu au courant galvanique.

« Les grands dorsaux sont très affaiblis (faradique).

« Les masses sacro-lombaires réagissent bien au courant.

« Le grand dentelé ne répond pas au faradique.

« Le sus et le sous-épineux réagissent bien.

« Le trapèze est conservé (faradique).

« Le deltoïde droit se montre très affaibli, le gauche sem-

ble conservé. Tout le domaine du facial inférieur droit est très affaibli au courant faradique. Le facial supérieur droit l'est un peu moins.

Les avant-bras paraissent normaux. Nulle part on ne note la moindre tendance à l'inversion des réactions polaires.

Il ne nous semble pas que devant un tel tableau clinique, le diagnostic de myopathie primitive progressive atrophique puisse être discuté.

L'évolution générale de l'amyotrophie, l'absence presque complète de troubles de la sensibilité subjective ou objective, l'absence de contractions fibrillaires, l'absence surtout de réaction de dégénérescence au sens propre du mot, tout ceci suffit pour éliminer une myopathie, une radiculite ou une névrite. Cette observation est néanmoins fort intéressante à plusieurs points de vue.

Nous avons pu croire tout d'abord à l'absence de caractère héréditaire ou familial : Le fait n'est pas exceptionnel, puisque, d'après ses recherches statistiques, Erb a trouvé que dans 44 o/o des cas l'influence héréditaire ou familiale faisait défaut.

Nous appellerons plus particulièrement l'attention sur le traumatisme qui semble bien ici avoir été la cause déterminante de l'amyotrophie : La malade rapporte, en effet, le début des accidents à un coup reçu sur la lèvre supérieure.

Coïncidence peut-être, mais coïncidence digne d'être notée et rapprochée d'observations dans lesquelles, en l'absence de tout caractère héréditaire,

divers auteurs ont attribué au traumatisme un rôle important.

MM. Lion et Gasne (1) ont en effet observé deux malades atteints de myopathie atrophique progressive chez lesquels, malgré les recherches les plus minutieuses, ils n'avaient pu trouver, dans les antécédents héréditaires ou collatéraux, de cas semblables.

Or chez ces deux malades, la cause déterminante a été un traumatisme. L'existence du caractère familial, d'abord nié par la malade, nous empêche toutefois d'attribuer au traumatisme qu'elle invoque une importance prépondérante dans l'étiologie de son affection.

La distribution topographique de l'atrophie musculaire, constatée dans le cas que nous rapportons, mérite de retenir plus longtemps l'attention.

Parmi les types classiques que nous avons passés en revue le type facio-scapulo-huméral, type Landouzy-Déjerine, est celui qui semble présenter le plus de traits superposables à ceux de notre observation. Il est pourtant permis, pour toute une série de raisons, d'hésiter à le ranger dans ce cadre :

1° Il n'y a pas de paralysie de l'orbiculaire des paupières chez notre malade. Or, en 1874, M. le professeur Landouzy a insisté sur ce fait que l'orbiculaire se contractait mal et que l'occlusion des yeux se faisait incomplètement soit pendant le sommeil, soit à

1. Lion et Gasne. Deux cas de myopathie atrophique familiale. Soc. méd. des Hôpitaux, 10 janvier 1907.

l'état de veille sous l'influence de la volonté. Par contre le frontal et les muscles de l'expression sont atrophiés et donnent à la physionomie de la malade un cachet spécial ;

2° La généralisation s'est faite par les muscles de l'épaule, mais elle a respecté le biceps, le brachial antérieur, le long supinateur, les radiaux, si souvent envahis dans le type Landouzy-Déjerine. Le deltoïde est ici le muscle le plus atrophié parmi ceux de la ceinture scapulo-humérale. Or Marie et Guinon ont remarqué, dans plusieurs observations, qu'il était beaucoup mieux conservé que ceux du bras ;

3° Le grand dentelé est ici encore l'un des muscles profondément atteints et pourtant il ne figure pas dans la description de MM. Landouzy-Déjerine. Marie et Guinon l'ont ajouté à la liste des muscles paralysés. Ces deux auteurs l'ont en effet trouvé atrophié dans une de leurs observations et Duchenne de Boulogne a signalé son atrophie dans quatre cas au moins de sa forme héréditaire ;

4° La généralisation à un seul membre supérieur, le droit, seul atteint jusqu'à présent est encore moins habituelle dans le type Landouzy-Déjerine.

En résumé, la topographie de l'amyotrophie, tout en se rapprochant de celle du type facio-scapulo-huméral présente des caractères particuliers qui ne nous permettent pas de la ranger dans le cadre classique.

OBSERVATION II (I)

Le malade Bernard G..., âgé de vingt-neuf ans, entre dans le service de l'hôpital Saint-Sauveur à Lille le 21 octobre 1908.

Il y a été amené par de l'impotence fonctionnelle du bras droit qui l'empêche d'exercer son métier de mineur.

Rien d'intéressant dans les antécédents personnels ou héréditaires. Le père est inconnu; la mère, bien portante, n'a eu que ce seul enfant avant son mariage : trois demi-frères et sœurs sont vivants et bien portants. Lui-même est marié et n'a pas d'enfants. C'est au mois de juillet dernier que le malade fait remonter le début de son affection. Il aurait éprouvé des douleurs vagues sur la partie latérale du cou en même temps qu'il observait chez lui une fatigue inaccoutumée à manier le pic.

Environ un mois après le malade s'aperçoit qu'il ne peut plus lever le bras à une certaine hauteur et qu'il est incapable de supporter le moindre poids dans la position du bras levé, tandis qu'il a conservé la même force pour soulever un poids de terre.

Il continue tant bien que mal à « taper la veine » jusqu'au 21 septembre date à laquelle il cesse tout travail. Environ quinze jours avant cet arrêt du travail sa femme s'était aper-

1. Ce malade a été examiné par M. le professeur agrégé Breton chargé du service médical de l'hôpital Saint-Sauveur de Lille en l'absence de M. le professeur Lemoine. L'observation nous a été transmise par M. Andrès, interne des hôpitaux.

que que son omoplate n'était plus appliquée contre la paroi thoracique dans certaines positions.

A l'inspection on constate que la face est intacte : aucune anomalie dans la mimique ni dans les traits.

On est immédiatement frappé par l'atrophie de certains muscles de l'épaule droite.

On observe un aplatissement de la portion sternale du grand pectoral dont la portion claviculaire est respectée. L'atrophie de ce muscle paraît plus accentuée encore à la palpation qu'à l'inspection. Le malade a en effet un tissu cellulaire sous-cutané riche en graisse. La palpation profonde permet de sentir très facilement à droite les côtes, dont on est séparé à gauche par un muscle épais.

La musculature du malade est du reste d'une façon générale très bien développée.

Le deltoïde a subi un certain degré d'atrophie, plus nette elle aussi à la palpation qu'à l'inspection.

Le sterno-cléido-mastoïdien est intact.

En arrière, le trapèze est notablement atrophié sauf pourtant dans sa partie supérieure.

On note encore à l'inspection de l'atrophie du sus-épineux ; le sous-épineux et le grand dorsal, si on les compare à ceux du côté sain, présentent manifestement un début d'atrophie. L'omoplate n'est plus adhérente au tronc, on glisse facilement les doigts entre sa face antérieure et la paroi thoracique. Lorsqu'on fait placer le bras dans la position horizontale l'omoplate se détache du tronc et il se forme un creux très accentué. Les mouvements du bras lui sont directement transmis, la pointe se dirigeant en dehors pendant l'élévation, en dedans vers la ligne médiane pendant l'abaissement

et dans les mouvements qui portent le bras en arrière. Le rapprochement des épaules en arrière ne peut s'effectuer par suite de l'impotence des muscles de l'épaule droite.

Pas de contractions fibrillaires.

L'exploration directe du plexus brachial au point d'Erb à 2 ou 3 centimètres au-dessus de la clavicule un peu en arrière du bord externe du sterno-cléido-mastoïdien ne réveille point de douleurs. Du côté du bras et de l'avant-bras on ne note pas d'atrophie visible ou perceptible à la palpation des masses musculaires et à la mensuration comparée des deux membres. Seul le biceps a une contraction moins énergique que celui du côté opposé. Le long supinateur est intact.

Lorsque le bras droit étant dans la position horizontale, on veut l'abaisser, après avoir ordonné au malade de résister, on constate qu'il soulève le moignon de l'épaule et penche la tête du côté opposé. Pourtant la résistance est faible et l'on abaisse facilement le bras, elle augmente au fur et à mesure qu'on s'approche de la position verticale.

Aucune douleur articulaire. La radioscopie ne révèle rien d'anormal. Rien à noter du côté du membre supérieur et de l'épaule gauche.

La cambrure de la taille est moins marquée à droite et la ligne de profil tend à se rapprocher de la verticale.

Rien aux membres inférieurs.

Tous les réflexes rotulien, olécranien sont normaux.

Aucun trouble de la sensibilité sous toutes ses formes.

Pas de troubles de la station debout.

L'examen des organes des sens et des divers appareils ne révèle rien d'anormal.

La ponction lombaire a été proposée au malade qui l'a refusée.

M. le D^r Bédart, professeur agrégé de physiologie, a pratiqué l'examen des réactions électriques du système musculaire. Voici le résultat de son examen :

Trapeze droit. — 1^o Les faisceaux claviculaires sont indemnes ;

2^o Les faisceaux inférieurs de la pointe le sont également ;

3^o Les faisceaux qui s'insèrent au bord supérieur de l'épine de l'omoplate ne répondent pas au courant faradique, et ont des réactions polaires égales au courant galvanique, donc sont dégénérés. C'est la principale zone d'atrophie ;

4^o Les faisceaux qui partant de l'angle interne de l'épine de l'omoplate s'insèrent en éventail sur la ligne médiane présentent un peu d'exagération dans les réactions galvaniques, comparées à celles du même faisceau à gauche.

5^o Entre cette zone et les faisceaux inférieurs on trouve des faisceaux qui présentent une diminution des réactions galvaniques et une diminution de la contractilité faradique qui, au premier abord, paraît augmentée. Mais l'examen attentif de la secousse obtenue par les chocs induits, ou de la tétanisation par les chocs induits rapprochés, montre que le mouvement obtenu est un mouvement d'élévation de l'omoplate. Or ce mouvement ne peut être produit par les faisceaux sous-jacents du trapèze, mais par ceux du rhomboïde excités à travers le trapèze inexcitable faradiquement.

Grand dentelé. — Il est dans ses faisceaux pectoraux su-

périeurs, les seuls excitables directement, presque inexcitable à droite.

Pour les muscles de l'épaule, du bras, de l'avant-bras, de la main, aucune différence appréciable dans la réaction électrique aux courants galvaniques et faradiques.

En somme on note de la réaction de dégénérescence au niveau du trapèze, sauf au niveau des faisceaux supérieurs et inférieurs. La réaction de dégénérescence existe aussi au niveau du grand dentelé. La réaction est normale pour les muscles dont l'atrophie est manifeste (grand pectoral, rhomboïde, sus-épineux et, dans une certaine mesure, biceps, sous-épineux et grand dorsal).

La lecture de l'observation que nous venons de rapporter montre que le diagnostic peut donner lieu à de longues discussions et néanmoins rester encore hésitant.

Quelle est la nature de l'amyotrophie que nous observons chez notre malade ? Est-elle deutéropathique, c'est-à-dire consécutive à une lésion médullaire, radiculaire ou névritique ? ou protopathique ? Avons-nous affaire ici à une atrophie myopathique à forme et à évolution anormales ?

Il semble bien que l'on puisse éliminer d'emblée l'origine myélopathique de cette atrophie musculaire. En cas de lésions médullaires, l'amyotrophie diminue le plus souvent d'intensité vers la racine du membre. On observe des contractions fibrillaires, la réaction de dégénérescence. Il y a pourtant des exceptions à cette règle, car on peut observer le type sca-

pulo-huméral dans certaines formes de myélopathies, dans la syringomyélie par exemple, dans la poliomyélite aiguë de l'enfance, dans la sclérose latérale amyotrophique. Mais l'atrophie est dans ces cas généralement bilatérale et symétrique et la cause qui la détermine présente une symptomatologie propre.

Dans des cas plus rares, l'atrophie à type scapulo-huméral peut ne siéger que d'un seul côté, l'autre reste indemne : C'est l'atrophie musculaire par lésion médullaire unilatérale (1) qu'on peut rencontrer dans la poliomyélite aiguë de l'enfance et de l'adulte et la syringomyélie unilatérale. Mais la poliomyélite aiguë amène une paralysie massive suivie d'atrophie musculaire, la marche en est rapide, envahissante, et progressive : ce n'est point le tableau clinique réalisé dans notre observation.

La syringomélie unilatérale à type scapulo-huméral se distingue par l'exagération des réflexes aux membres inférieurs, les troubles dissociés de la sensibilité, la cypho-scoliose, etc. Notons pourtant que MM. Déjérine et Thomas ont dans un de ces cas constaté l'intégrité de la sensibilité. .

Il est facile de voir qu'il ne peut être question d'une amyotrophie névritique unilatérale. Dans la paralysie du nerf spinal, le sterno-cléido-mastoïdien est atteint en même temps que le trapèze. Du reste

1. Déjérine. « Atrophies musculaires de causes nerveuses ou deutéropathiques. » *Traité de Pathologie générale de Bouchard*, t. V, p. 581.

nous n'avons relevé dans l'étiologie ni compression, ni section de ce nerf dont le territoire est dépassé dans le cas qui nous occupe.

D'autre part, la topographie de l'amyotrophie ne peut être superposée à la distribution motrice d'un nerf périphérique du plexus brachial ; nous n'observons ici ni la marche extenso-progressive de l'extrémité du membre vers la racine, ni les douleurs provoquées par la pression des masses musculaires et des troncs nerveux.

On pourrait penser aussi à une atrophie dite réflexe appelée par M. Déjerine « atrophie musculaire par irritation périphérique, qui relève d'une diminution du pouvoir trophique de la cellule motrice ». Cette atrophie a été signalée à la suite d'arthropathies, de traumatismes articulaires ou extra-articulaires, de fracture du corps de l'os. Le malade interrogé à ce sujet ne nous signale aucun traumatisme, ce qu'il n'aurait pas manqué de faire, et la radioscopie a montré l'intégrité des os et de l'articule.

Le problème reste donc limité entre une paralysie radiculaire et une myopathie atrophique primitive.

Duval et Guillaïn dans leur monographie sur les paralysies radiculaires du plexus brachial déclarent que « la discussion séméiologique des diverses amyotrophies du type scapulo-huméral se posera en clinique spécialement dans le cas de paralysie radiculaire double, car il est relativement très rare que les myo-

pathies ou les myélopathies à type scapulo-huméral ne soient pas symétriques.

L'unilatéralité de l'atrophie ne nous suffit pas pour éliminer d'emblée la myopathie primitive puisqu'Erb prétend avoir vu parfois la maladie débiter par un seul côté et n'envahir le côté opposé que par la suite. En faveur d'une paralysie radiculaire à type supérieur (paralysie Duchenne-Erb), on peut faire valoir l'absence de caractère héréditaire et familial, l'absence d'hypertrophie qui, d'après Erb, constitue un élément important de la forme décrite par lui, l'absence de rétractions tendineuses et comme signes positifs : l'unilatéralité, l'évolution un peu rapide précédée de quelques douleurs vagues, la présence de la réaction de dégénérescence dans le grand dentelé et le trapèze.

A cela on peut objecter que dans la paralysie radiculaire supérieure (type Duchenne-Erb) l'atrophie figure dans les phénomènes secondaires, tandis que, dans notre observation, l'atrophie est le symptôme primordial. Le malade ne présente, d'autre part, aucun trouble de la sensibilité dans le domaine du musculo-cutané, du radial, du circonflexe et du médian. Les muscles paralysés et atrophiés sont innervés par la cinquième et sixième paires cervicales. Ce sont : le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur, le long supinateur, et aussi le sus et le sous-épineux, le rhomboïde, le sous-scapulaire, le faisceau claviculaire du grand pectoral et du grand dentelé. Or nous constatons dans l'observation que

nous publions que le *grand pectoral* est *atrophie* à l'exception de son *faisceau claviculaire* comme on l'observe dans la myopathie. La paralysie du trapèze innervé par le spinal et les deuxième, troisième, quatrième paires cervicales n'appartient pas au type radiculaire supérieur ; d'autre part, sauf le trapèze et le grand dentelé, aucun des muscles atrophiés ne présente la réaction de dégénérescence.

Nous trouvons, au contraire, dans notre observation quelques signes en faveur de la myopathie primitive progressive atrophique. C'est d'abord la topographie de l'atrophie qui, comme dans la forme juvénile (myopathie à forme scapulo-humérale, type d'Erb), frappe le grand pectoral à l'exception de la portion claviculaire, le trapèze faisceau supérieur excepté, le grand dentelé. Le rhomboïde et le grand dorsal, le sus et le sous-épineux presque constamment indemnes d'atrophie dans la forme juvénile sont pourtant ici atteints.

Habituellement, comme dans notre observation, le sterno-cléido-mastoïdien est indemne dans la myopathie progressive tandis que le trapèze, innervé par le même nerf, le spinal, est atrophié dans la plupart des cas.

La constatation de la réaction de dégénérescence au niveau du trapèze et du grand dentelé ne suffit pas à éliminer la myopathie. Certes, dans l'immense majorité des cas, on n'observe dans les myopathies primitives aucune variation qualitative et rien qui rappelle plus ou moins la réaction de dégénérescence,

mais il existe des exceptions (1) et des observateurs d'une compétence indiscutable ont trouvé la réaction de dégénérescence dans un ou plusieurs muscles.

Le début tartif et l'absence de caractère héréditaire et familial n'ont point une importance absolue contre la myopathie et de nombreuses observations ont déjà montré que ces signes étaient relatifs.

Nous pouvons conclure de cette étude, qu'il nous semble difficile de superposer notre observation à un type classique. L'évolution de la maladie viendra sans aucun doute éclairer un diagnostic qui reste hésitant à l'heure actuelle.

Peut-être s'agit-il ici d'un cas complexe comme celui du malade présenté par M. Rossi (2) à la Société de Neurologie, malade à propos duquel on posa la question myopathie ou myélopathie ? Comme il existait des signes en faveur de ces deux affections M. le professeur Brissaud demanda si l'on ne pouvait considérer le malade comme un myopathique ayant eu une myélopathie.

Ainsi de nos deux observations : *La première* réalise le tableau clinique de la myopathie primitive progressive atrophique, mais ne peut entrer dans aucun des types décrits jusqu'à ce jour. Elle va nous permettre de voir, après de nombreux auteurs, ce qu'il faut penser actuellement des distinctions établies entre ces différents types.

1. Marinesco. In *Brouardel et Gilbert*, t. X, p. 722.

2. Rossi. Société de Neurologie, 2 février 1905.

La seconde, dont le diagnostic est discutable, ce qui constitue peut-être son principal intérêt, nous amène à étudier la valeur des caractères distinctifs qui séparent les myopathies protopathiques des amyotrophies deutéropathiques.

CHAPITRE IV

La maladie myopathique

Relations des diverses atrophies musculaires

La question de la valeur des signes distinctifs que l'on a établis entre les amyotrophies protopathiques et les amyotrophies deutéropathiques est aujourd'hui encore fort obscure.

Deux théories sont en présence :

1° L'une soutient que la myopathie primitive progressive atrophique est une affection spéciale au muscle, qu'elle possède un substratum anatomique particulier, qu'elle est primitivement et purement musculaire.

Cette théorie, soutenue par l'Ecole de la Salpêtrière et défendue par MM. Landouzy et Déjérine, sépare donc catégoriquement la myopathie primitive progressive atrophique, véritable entité morbide, des amyotrophies secondaires à une lésion du système nerveux.

2° La seconde théorie, théorie uniciste, invoque un trouble fonctionnel du myélaxe et établit des rela-

tions étroites entre les diverses atrophies musculaires. L'une et l'autre de ces théories usent d'arguments tirés de la clinique et de l'anatomie pathologique, arguments que nous allons rapidement passer en revue.

Nous avons vu que les caractères distinctifs de la myopathie primitive atropique sont nombreux ; mais des observations sont venues démontrer que ces signes sont relatifs et que la clinique ne permet peut-être pas à elle seule de résoudre le problème aussi facilement qu'on l'avait cru tout d'abord : « L'un après l'autre, dit Léry (1), les signes distinctifs de la myopathie ont été signalés dans les amyotrophies manifestement spinales ou névritiques, et, d'autre part, ont fait défaut chez des sujets reconnus myopathiques. Telles l'absence de contractions fibrillaires, l'absence de réaction de dégénérescence, la nature héréditaire et familiale, la localisation spéciale et l'évolution de l'amyotrophie. » La relativité de tous ces signes ressort très bien de l'exposé clinique et des recherches de Marinesco. Mais les rapprochements qu'autorisent des observations, qui, il faut bien l'avouer, sont d'ailleurs relativement rares, permettent-ils de trancher définitivement la question ? L'anatomie pathologique ne nous autorise pas à une pareille généralisation. Elle montre en effet que la lésion essentielle de la myopathie consiste en une atrophie musculaire primitive de certains groupes

1. Léry. Cité par Boix.

musculaires : il s'agit d'une atrophie primitive de la fibre avec hyperplasie fibro-graisseuse du tissu interstitiel.

Les autopsies ont montré que les lésions du système nerveux central sont inconstantes et variables et qu'on ne peut leur attribuer de valeur. Marinesco a observé l'atrophie et la dégénérescence des plaques terminales motrices (qui constituent une lésion secondaire à l'altération de la fibre musculaire, car la dégénérescence profonde de cette dernière entraîne à sa suite des modifications des plaques motrices). D'après cet auteur, les cellules nerveuses correspondantes sont respectées parce que les réactions provoquées dans les centres nerveux par la section d'un nerf sont d'autant plus accentuées qu'on se rapproche de l'origine de ce nerf et *vice versa*. Tout récemment pourtant MM. Gilbert Ballet et Lasignel-Lavastine (1) ont présenté à la Société de Neurologie un cas de myopathie ancienne avec disparition de la plupart des cellules radiculaires antérieures. D'après ces auteurs les lésions médullaires, consistant exclusivement en une raréfaction et une atrophie simple des cellules radiculaires antérieures sans traces de méningite, d'inflammation, de lésions vasculaires ou de réaction scléreuse, semblent devoir être considérées comme *secondaires* aux altérations des muscles. L'atrophie des masses musculaires a amené l'atro-

1. G. Ballet et Larignel-Lavastine. Société de Neurologie, 5 mars 1908.

phie et la disparition par défaut de fonctionnement des cellules radiculaires antérieures correspondantes.

Il ne s'agit point, comme on pourrait l'objecter, d'une rareté originelle des cellules nerveuses. Les auteurs ont constaté en effet des cellules en voie d'atrophie et ils ont vu qu'il existait une proportionnalité relative entre l'atrophie musculaire et la rareté des cellules dans les noyaux médullaires correspondants.

Holmes (1) vient aussi d'étudier les lésions spinales dans un cas de dystrophie musculaire. L'autopsie d'une enfant de onze ans atteinte d'atrophie musculaire progressive lui a permis de constater une atrophie accusée des racines antérieures de la moelle et une réduction des cellules nerveuses en même temps qu'une atrophie de celles qui avaient persisté dans toute la moelle. Les nerfs périphériques présentaient également une diminution considérable du nombre des fibres et une prolifération abondante du tissu conjonctif. D'après cet auteur les lésions du système nerveux sont secondaires à l'atrophie musculaire. Dans certains cas pourtant il admettrait une tendance dégénérative simultanée du côté des muscles et du système nerveux. La myopathie serait donc une maladie musculaire héréditaire due à la malformation du système musculaire : elle serait due à un vice de nutrition des muscles « auxquels,

1. Holmes. *Rev. of Neurol. and Psych.*, 1908.

dit Parisot, on ne saurait refuser le droit que possèdent tous les autres tissus, celui de devenir malades ». De Bray (1), lui aussi, discutant les arguments en présence, justifie son opinion en faveur de l'origine myopathique de l'affection. Il est disposé à admettre que la réaction de dégénérescence, rarement observée ici, réside dans une altération des centres et des troncs nerveux.

La seconde théorie qui invoque un trouble fonctionnel du nevraxe a eu et a encore de nombreux partisans.

Les arguments qu'ils emploient pour défendre l'origine centrale de la maladie sont : la symétrie des lésions, la localisation élective sur certains groupes musculaires, la participation du système osseux, les troubles cérébraux concomitants, idiotie, épilepsie, chorée, hystérie, les altérations constatées assez souvent dans le système nerveux central ou périphérique, l'existence dans une même famille de myopathiques et de myélopathiques ; la nature familiale de certaines atrophies neurotiques vient à l'appui de la même thèse. Dans les cas où l'on ne trouve pas d'altération microscopique des centres, les défenseurs de cette théorie invoquent un trouble dynamique de la cellule nerveuse dont les altérations ne sont point appréciables avec nos moyens actuels d'investigation : l'atrophie hystérique dans laquelle on n'observe aucune altération macroscopique ou

1. De Bray. *Journal de Neurologie*. Bruxelles, n° 15, 1908.

microscopique des cellules nerveuses, l'atrophie que présentent certains hémiplegiques avec une parfaite intégrité des cellules des cornes antérieures auraient avec la myopathie dite primitive une grande analogie.

Dans un tout récent article M. le professeur Raymond (1) se livrant, à quelques considérations générales sur les atrophies musculaires progressives et les maladies connexes, déclare que « puisqu'aucune des barrières, qu'on avait pensé élever entre les différents groupes d'atrophies musculaires progressives, n'a le caractère absolu nécessaire pour les séparer les unes des autres, force est donc de les envisager au point de vue nosologique dans leur ensemble. M. le professeur Raymond est résolument uniciste. Il trouve entre le type Aran-Duchenne et la myopathie primitive une forme de transition, un trait d'union dans la maladie de Werding-Hoffmann qui débute dans l'enfance, revêt un caractère familial, s'annonce par une parésie des membres inférieurs et des muscles du dos, puis de ceux des membres supérieurs, parésie amenant plus ou moins rapidement l'impotence complète. Ajoutons que dans cette affection la paralysie se produit d'abord aux extrémités distales pour gagner les extrémités proximales, qu'elle s'accompagne d'une lente atrophie musculaire, qu'elle est symétrique, qu'elle coexiste avec des troubles importants des réactions électriques et a, pour substra-

1. *Encéphale*, sept. 1908, p. 304.

tum anatomique, une atrophie dégénérative des cellules des cornes antérieures de la moelle avec toutes ses conséquences sur le neurone. Pour M. le professeur Raymond le caractère familial n'implique pas nécessairement l'origine myopathique de l'atrophie et l'auteur conclut que « toutes les atrophies musculaires progressives et les affections connexes ont pour siège principal, pour substratum anatomique, une altération vraiment dégénérative de tout ou partie du neurone spino-musculaire. »

Notre deuxième observation, en admettant qu'il s'agisse bien d'une myopathie primitive atrophique, n'apporte aucun argument clinique en faveur de l'une ou l'autre de ces théories. Elle nous montre seulement qu'il peut exister des formes de transition entre les différentes atrophies musculaires, que l'on peut observer des cas complexes qui permettent des rapprochements entre des types nettement distincts et que parfois le doute subsiste sur leur nature intime. « Il semble, dit M. Boix, qu'en l'état actuel de nos connaissances, il serait imprudent de considérer les atrophies musculaires comme des variantes d'une même entité morbide. » Un seul fait reste acquis, c'est que les unes relèvent nettement de lésions médullaires et que dans les autres on n'a trouvé jusqu'ici que des lésions musculaires.

Rapports réciproques et identité des différentes formes de myopathie primitive atrophique

La seconde question que nous abordons, celle des rapports réciproques et de l'identité des différentes formes de myopathies, est beaucoup moins controversée. De nombreux documents sont venus montrer l'affinité des différents types que l'on a groupés sous le nom de dystrophie musculaire progressive.

Les faits qui ont été invoqués pour soutenir l'identité sont nombreux et nous les résumerons rapidement.

L'hérédité qui joue un rôle si considérable dans l'étiologie des myopathies n'affecte pas de la même façon chaque enfant d'une même famille. C'est ainsi que Flandre (1) rapporte l'observation de trois frères dont l'un présentait le type décrit par Duchenne sous le nom d'atrophie progressive à type infantile, un autre le type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Déjérine, le troisième de l'atrophie des membres supérieurs qui fut plus tard seulement suivie d'atrophie des muscles de la face. On a signalé dans une même famille des cas de myopathie à forme juvénile et des cas de paralysie hypertrophique. Un autre fait a une importance considérable pour l'unification des divers types de la myopathie : c'est la

1. Thèse de Paris, 1893. Cité par Boix.

coexistence chez le même individu de plusieurs de ces types. M. Brissaud a présenté un malade chez qui coïncidaient et se combinaient la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme facio-scapulo-humérale et nous avons vu rapporté par M. Boix le cas d'un malade de la clinique de Mendel qui réunissait les quatre types, c'est-à-dire le type juvénile, les formes infantile, héréditaire de Duchenne et la pseudo-hypertrophie. M. le professeur Raymond (1) a publié, sous le titre de « Myopathie pseudo-hypertrophique des mollets et des ceintures scapulaires, atrophie du grand pectoral », une observation qui semble se rapporter à une forme non décrite de la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne. L'intérêt du cas réside dans la combinaison qu'il offre de plusieurs des anciens types de myopathie, c'est-à-dire du type pseudo-hypertrophique (mollets), du type Zimmerlin (grand pectoral) et du type juvénile d'Erb.

L'anatomie pathologique apporte elle aussi des arguments en faveur de l'unification en montrant l'identité des lésions qui permet de faire un chapitre commun à l'étude des lésions musculaires dans les différentes formes.

Klippel et Villaret (2), dans une étude synthétique des asthénies et des amyotrophies myopathiques distinguent trois formes de myopathie :

1. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, mai-juin 1907.

2. Klippel et Villaret, *Archives générales de Médecine*, 1906.

- 1° La myopathie asthénique ;
- 2° La myopathie hypertrophique ;
- 3° La myopathie atrophique.

Toutes les myopathies primitives progressives atrophiques ont une topographie semblable au niveau de la racine des membres et de certains muscles de la face. Il y a analogie dans les lésions anatomiques, dans l'étiologie et il existe des cas intermédiaires qui relient chacune des formes les unes aux autres : et Klippel et Villaret concluent à l'unicité de tous ces états. Cette conception est fort séduisante et nous permet une compréhension plus facile des types morbides longtemps considérés comme fort éloignés.

Ingelrans (1), après avoir discuté ce qui dans cette théorie concerne la myosthénie bulbo-spinale qu'il pense pouvoir être d'origine centrale (absence de caractère héréditaire, paralysie du releveur de la paupière ; mort par le bulbe) déclare pourtant que la manière de voir de Klippel et Villaret offre une grande satisfaction à l'esprit en reliant ces termes jusqu'ici dissociés.

Nous venons de voir que les différents types de la myopathie primitive progressive atrophique sont des modalités d'une seule et même maladie dont les localisations peuvent varier, ce qui permettrait de multiplier à l'infini les formes de la maladie. Une synthèse s'imposait à ce sujet et est maintenant opérée.

1. Ingelrans. *Prov. médicale*, 24 nov. 1906.

Devons-nous pour ces raisons faire abstraction complète des descriptions classiques? Il ne le semble pas. Ces types de la myopathie primitive atrophique ont une physionomie assez spéciale pour être encore admis et continuer à porter les noms de ceux qui les ont observés et décrits. Ils restent comme des points de repère indispensables dans les descriptions. Il suffit de savoir qu'ils n'ont rien d'absolu.

CONCLUSIONS

Des recherches que nous avons faites, des deux observations que nous avons rapportées, nous nous croyons autorisé à conclure que :

1° La myopathie primitive progressive atrophique présente des caractères cliniques et anatomiques qui permettent de lui conserver encore son individualité.

2° Les types de la myopathie primitive progressive atrophique peuvent se combiner, se confondre. Ils n'ont donc rien d'absolu. Leur physionomie est souvent assez spéciale pour qu'ils puissent pourtant continuer à être admis.

Vu : le président de la thèse,
DÉJERINE

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
L. LIARD

